

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1972 — N°.....

**A PROPOS DE QUELQUES TUMEURS ABDOMINO-PELVIENNES
MALIGNES CHEZ L'ENFANT.**

**TRAVAIL DE LA CLINIQUE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE
C. H. U. A.**

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Février 1972

par

M^{lle} BENAZZOUZ Yamila

née le 22 Janvier 1942 à Grenoble - (Isère)

MEMBRES DU JURY

Mme A. BENALLEGUE : Professeur de Clinique Médicale des enfants	} PRESIDENT
Mr B. KHATI : Professeur de Pédiatrie et de Puériculture	
Mr M. ABOULOLA : Maître de conférence Agrégé (Chirurgie Infantile)	} JUGES
Mr J.P. GRANGAUD : Maître de conférence Agrégé (Pédiatrie et Puériculture)	

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1972 — N°.....

**A PROPOS DE QUELQUES TUMEURS ABDOMINO-PELVIENNES
MALIGNES CHEZ L'ENFANT.**

**TRAVAIL DE LA CLINIQUE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE
C. H. U. A.**

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le Février 1972

par

M^{lle} BENAZZOUZ Yamila

née le 22 Janvier 1942 à Grenoble - (Isère)

MEMBRES DU JURY

Mme A. BENALLEGUE : Professeur de Clinique Médicale des enfants	} PRESIDENT
Mr B. KHATI : Professeur de Pédiatrie et de Puériculture	
Mr M. ABOULOLA : Maitre de conférence Agrégé (Chirurgie Infantile)	} JUGES
Mr J.P. GRANGAUD : Maitre de conférence Agrégé (Pédiatrie et Puériculture)	



SERMENT D'HIPPOCRATE

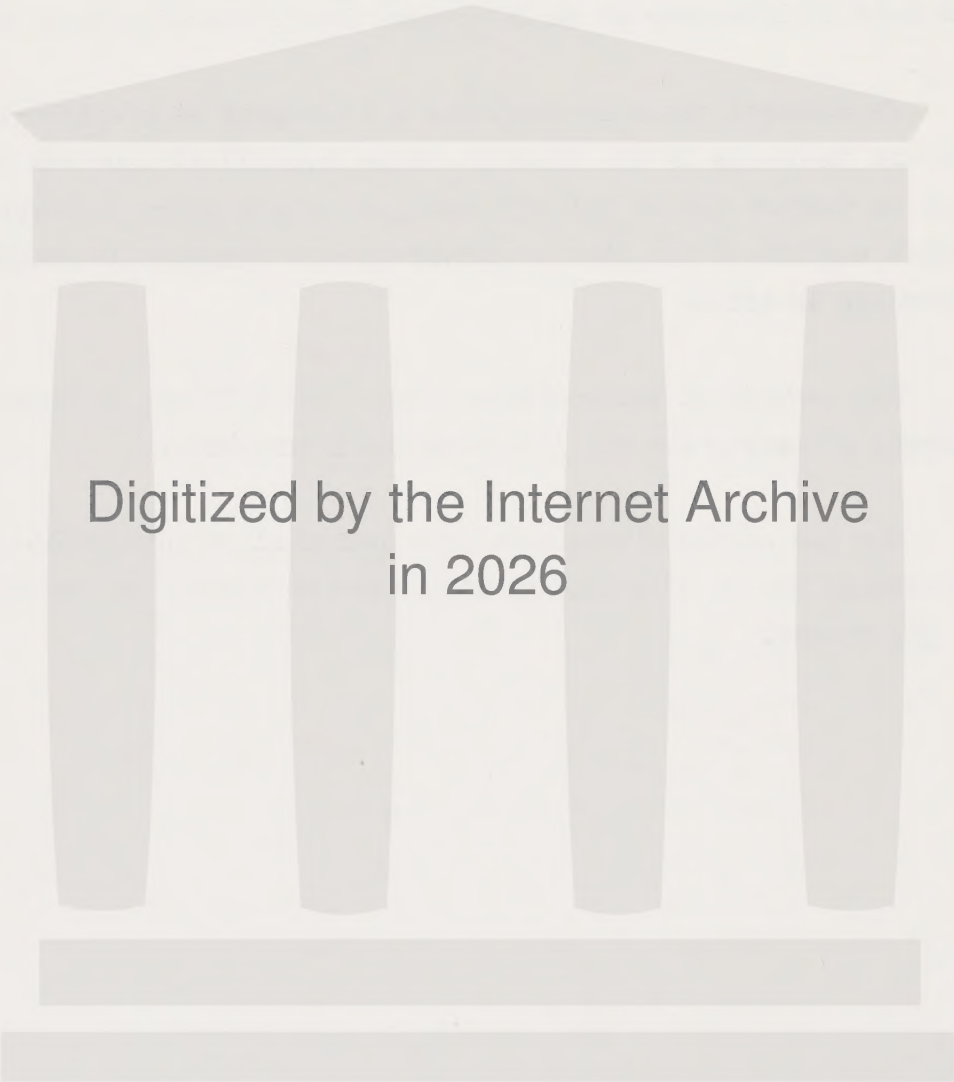
En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

4 Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

- o - o - o - o



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554820_0009

JE DEDIE CETTE THESE :

- A mes parents, avec toute mon affection
- A ma soeur, à mes frères.
- A toute ma famille
- A mes amis
- A tous mes camarades.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Madame Le Professeur A. BENALLEGUE

C'est un grand honneur que vous nous faites de
présider notre jury de thèse.

Vos qualités humaines et professionnelles ont marqué les
années que nous avons passées à la faculté.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de notre
profond respect.

A Monsieur le Professeur B. KHATI

Vous nous faites l'honneur de participer au Jury
de cette thèse.

Vous nous avez enseigné avec méthode, souci de précision
et de rigueur scientifique.

Veuillez trouver ici l'expression de nos remerciements
et de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur ABOULOLA

Vous nous avez accueilli avec bienveillance dans vos services.

Vous nous avez inspiré le sujet de notre thèse et encouragé dans son élaboration.

Grâce à vous, et à votre exemple, nous avons pu mieux saisir les réalités et problèmes de la Chirurgie Infantile.

Nous ne saurons vous remercier assez.

Trouvez ici le témoignage de notre profonde gratitude.

A Monsieur le Professeur J.P. GRANGAUD

C'est pour nous un grand plaisir de vous avoir dans
notre Jury de thèse.

Votre gentillesse et votre sérieux resteront pour nous
un exemple.

Trouvez ici l'expression de nos remerciements.

- A tous les Maîtres de cette Faculté
- A tous les Maîtres des Hopitaux
- A tous ceux qui m'ont aidé tout au long
de mes années d'études.

S O M M A I R E

I - <u>INTRODUCTION</u>	1
II - <u>CLASSIFICATION DES TUMEURS ABDOMINO PELVIENNES MALIGNES</u>	4
A. Les tumeurs retro-péritonéales	
B. Les tumeurs intra-péritonéales	
C. Les tumeurs pariétales	
III - <u>NOS OBSERVATIONS</u>	6
A. Les Néphroblastomes	
B. Les lymphosarcomes et réticulosarcomes	
C. Les Sympathoblastomes	
D. Les autres tumeurs.	
IV - <u>COMMENTAIRES</u>	52
A. Considérations générales	
B. Considérations cliniques	
C. Considération thérapeutiques	
D. Pronostic	
E. Résultats.	
V - <u>CONCLUSION</u>	84
VI - <u>BIBLIOGRAPHIE</u>	88

- A tous les Maîtres de cette Faculté.
Nous avons, au cours de ce travail, utilisé plusieurs abréviations.
- A tous les Maîtres des Hôpitaux
signification est établie comme suit :
- A tous ceux qui m'ont aidé tout au long
de mes années d'études.

- F.I.D. : fosse iliaque droite .

- U.I.V. : urographie intra-veineuse

- L.B. : lavement baryté

- V.C.I. : veine cave inférieure

- A.S.P. : abdomen sans préparation

- F.I.G. : fosse iliaque gauche

- T.G.D. : transit gastro duodéal.

- o - o - o - o -

I - INTRODUCTION

Les tumeurs malignes de l'enfant, et les tumeurs abdomino-pelviennes en particulier, représentent actuellement l'une des premières causes de décès chez l'enfant en chirurgie infantile.

La nature même de ces cancers, la plupart étant des dysembryomes, et leur rapidité d'évolution sont les deux facteurs de gravité qui leur donnent leur caractère particulier et les différencient de ceux de l'adulte.

Les cinquante observations colligées durant ces trois dernières années, concernant les tumeurs abdomino-pelviennes reçues dans un service de chirurgie pédiatrique.

Les tumeurs malignes chez l'enfant peuvent paraître à l'omnipraticien ou même au pédiatre, relativement rares.

Les tumeurs que nous présentons ne peuvent donner une idée de leur fréquence : mais lorsque l'on s'aperçoit qu'elles représentent environ 1/3 des tumeurs abdominales et près de 1 % du nombre total d'hospitalisés dans nos services, il y a motif à les considérer dans toute leur importance.

La précocité du diagnostic est un des éléments primordial du pronostic : toute tumeur solide ou kystique palpée dans l'abdomen d'un enfant doit être, à priori, considérée comme une tumeur maligne, jusqu'à ce que l'examen histologique ait révélé sa nature exacte.

Face à un enfant présentant une tumeur de l'abdomen, il faut envisager l'intervention chirurgicale dans les 48 heures qui suivent.

Pendant ce laps de temps, un bilan clinique et radiologique correct sera fait, afin d'arriver à un diagnostic rapide et à des indications thérapeutiques plus précises.

../..

La plupart du temps, l'urographie intra-veineuse suffit ; sinon l'appel à d'autres techniques radiologiques - telles que : cavographie, artériographie, lymphographie, scintigraphie - sera nécessaire pour orienter le traitement ou étendre les indications opératoires.

Si les résultats que nous avons obtenus, ne sont guère réjouissants, l'espoir d'une amélioration nous est permis en connaissant mieux le problème et les solutions à y apporter.

L'étude que nous présentons, n'a pas d'autre but que celui de montrer les circonstances dans lesquelles nous avons été amenés à voir ces malades, les investigations qui ont pu être faites, les sanctions thérapeutiques employées et les résultats qui en ont découlés.

- o - o - o - c - o -

II - CLASSIFICATION DES TUMEURS

ABDOMINO-PELVIENNES

Elle sera basée sur les données d'anatomie pathologique.

A - TUMEURS RETRO-PERITONEALES

a) Tumeurs du blastème rénal

- Néphroblastomes

b) Tumeurs malignes neurogènes

- Neuroblastomes (Anglo-Saxons)

- Sympathomes malins } (France)

- Sympathoblastomes }

c) Tumeurs de la Surrénale

B - TUMEURS INTRA-PERITONEALES

a) Tumeurs de l'appareil digestif et de ses annexes.

- Lymphosarcomes

- Réticulosarcomes

- Tumeurs hépatiques

C - TUMEURS PARIETALES

Tumeurs sacro-coccygiennes.

../..

III - NOS OBSERVATIONS

A - LES NEPHROBLASTOMESOBSERVATION N° 1

Données cliniques : Enfant T..., âgé de 1 an 1/2, sexe masculin, admis le 17.5.67, pour tumeur bien limitée de la F.I.D., de la taille d'un oeuf de poule, donnant le contact lombaire.

Données Radiologiques :

- U.I.V. : rein droit muet
- Télé-thorax : non pratiqué

Données anatomiques :

- Tumeur encapsulée, de la taille d'un pamplemousse, refoulant le pôle supérieur du rein.

Traitement :

- Urétéro-nephrectomie droite le 26.5.67
- Radiothérapie post-opératoire.

Anatomie-pathologique

- Aspect de néphroblastome

Résultat :

- Survie à 4 ans
- Dernier contrôle le 10.4.71 : enfant en très bon état général.

..//..

OBSERVATION N° 2

Cliniques : Enfant D..., âgé de 9 mois, sexe masculin, admis le
25.9.67, pour tumeur du flanc gauche

Données radiologiques :

- U.I.V. : retard d'excrétion à gauche avec augmentation de volume du pôle inférieur du rein gauche.
- Télé-thorax : non pratiqué.

Données anatomiques :

- Tumeur ronde, rénitente, développée aux dépens du pôle inférieur du rein gauche, sans adhérences, sauf quelques tractus fibreux autour du pédicule, avec une coque bien limitée.

Traitement :

- Urétéro-néphrectomie gauche le 29.9.67 + Exérèse de 3 ganglions pédiculaires.
- Radiothérapie post-opératoire.

Anatomie pathologique :

- Néphroblastome

Résultat :

- Récidive six mois après.
- Survie à 1 an.

../. ..

Données cliniques : Infant L..., âgée de 12 ans, sexe féminin, admise le 29.11.66, pour tumeur para-ombilicale droite.
Début de la maladie remontant à 3 mois marqué par : douleurs abdominales, troubles du transit (vomissements) et hyperthermie.

Données Radiologiques :

- U.I.V. : rein droit muet.
- Télé-thorax : non pratiqué
- L.B. : refoulement de l'angle colique droit
- aortographie et angiographie sélective de l'artère rénale droite :
... des vaisseaux pathologiques occupent en partie le pôle inférieur du rein. Sur le profil, ces vaisseaux pathologiques se localisent à la partie antéro-inférieure du rein. Seule une très petite partie du parenchyme mesurant 10 x 15 mm reste et coiffe la tumeur.

Données anatomiques :

- énorme tumeur rétro-péritonéale rompu dans péritoine
- Tumeur développée aux dépens du pôle inférieur du rein infiltrant largement le coeco-colon droit - ligament gastrocologique rétracté.

Traitement :

- urétéro-néphrectomie droite + hémicolectomie droite, suivie d'anastomose iléo-transverse termino-terminale (27.12.66).

../..

Ablation d'un ganglion latéro-cave et prélèvement d'un ganglion mésentérique.

Il reste de nombreuses adénopathies dans le mésentère et le long de la grande courbure de l'estomac.

- Radiothérapie post-opératoire.

Anatomie pathologique :

- Aspect très évocateur de néphroblastome.

Résultat :

- Récidive 4 mois après : tumeur de la F.I.D. et douleur au niveau du membre inférieur droit à type de phlébite.

Récidive confirmée par une aortographie le 28.4.67 : ... en lieu et place du rein droit il existe une importante zone de vascularisation pathologique.

- Enfant sorti peu après, en très mauvais état général. Non revu.

SERVATION N° 4

Données cliniques : Enfant B..., âgé de 5 ans 1/2, sexe masculin, admis le 20.10.68, pour tuméfaction du flanc droit évoluant depuis un mois, accompagnée de troubles du transit (constipation) et d'hyperthermie.

Données radiologiques :

- U.I.V. : rein droit muet.
- Télé-thorax : non pratiqué.
- Artériographie : néovascularisation maligne occupant toute la fosse lombaire droite.

../..

- Cavographie : Thrombose de la V.C.I. avec image de lacune vasculaire au temps veineux.

Données anatomiques :

- Tumeur de la taille d'une tête de nourrisson avec envahissement de toute la V.C.I. jusqu'à l'orifice diaphragmatique.

Traitement :

- Urétéro-néphrectomie droite sans extirpation du bourgeon tumoral étant donné son extension.
- Radiothérapie : 8 séances.

Anatomie pathologique :

- Image de tumeur de Wilms.

Résultat :

- Récidive six mois après
- Décès le 20.5.69

ERVATION N° 5

Données cliniques : Enfant M..., âgée de 2 ans, sexe féminin, admise le 22.7.68. pour tumeur abdominale siegeant dans le flanc gauche, avec altération de l'état général. L'interrogatoire des parents révèle que depuis l'âge de 7 mois, la petite fille présentait des troubles du transit intestinal.

../..

Données radiologiques :

- U.I.V. : rein gauche muet.
- Télé-thorax : non pratiqué
- L.B. : refoulement des anses intestinales vers la droite.

Données anatomiques :

- Tumeur du volume d'un ballon de basket, développée aux dépens du pôle supérieur du rein, avec zones nécrotiques.

Traitement :

- Urétéro-nephrectomie le 2.9.68 + Splenectomie + Exérèse partielle de la coupole diaphragmatique gauche (du fait de l'importance des adhérences).
- Radiothérapie post-opératoire : 14 séances.

Anatomie pathologique :

- Néphroblastome avec sa double composante : blastème mésenchymateux sur lequel tranchent de nombreuses formations tubulaires.

Résultat :

- Bonne suite opératoire.
- Non revu.

ERVATION N° 6

Données cliniques : Infant B...? âgé de 3 ans, sexe masculin, admis le 30.09.68 pour contusion abdominale : tableau de péritonite.

../..

Données radiologiques :

- A.S.P. : opacité importante du flanc gauche.
- Télé-thorax : non pratiqué.

Données anatomiques :

- Enorme tumeur perforée, rétro-péritonéale, ayant fait irruption dans le grand ventre.

Traitement :

- Prélèvement biopsique le 30.9.68 (la tumeur est inextirpable, englobant le colon gauche et le grêle).

Anatomie pathologique :

- Image de néphroblastome.

Résultat :

- Décès par collapsus cardio-vasculaire le 2.10.68.

ERVATION N° 7

Données cliniques : Enfant B..., âgée de 4 ans, sexe féminin, admise le 3.8.70 pour volumineuse tumeur abdominale prenant le flanc gauche et donnant le contact lombaire.

Données radiologiques :

- U.I.V. : Calices gauches en flaque
Uretère gauche non visualisé
- Télé-thorax : non pratiqué.

../..

Données anatomiques :

- Tumeur lisse (1870 g) : à la coupe on reconnaît le calice supérieur et une mince coque de parenchyme rénal au pôle supérieur.

Traitement :

- Urétéro-nephrectomie le 17.8.70 + Exérèse de quelques petits ganglions latéro-aortiques.
- Radiothérapie post-opératoire.
- Chimiothérapie : actinomycine D pendant 5 jours à partir du 14^e jour opératoire.

Anatomie-pathologique :

- Tumeur de Wilms

Résultat :

- Immédiat : bon
- Non revu.

RELEVATION N° 8

Données cliniques : Enfant S..., âgé de 6 mois, sexe masculin, admis le 22.10.70, pour tumeur rémittente de l'hypocondre droit, donnant le contact lombaire, avec altération de l'état général.

../..

Données radiologiques :

- U.I.V. : rein droit muet
- Télé-thorax : pas d'image de métastase.

Données anatomiques :

- Tumeur de 1010 g, formée de tissu friable cerebelliforme et d'une partie médiane de consistance fibreuse. Une coque la sépare de ce qui semble un rein rudimentaire.

Traitement :

- Urétéro-néphrectomie le 9.11.70 + Exérèse de trois nodules hépatiques semblent être des métastases.
- Radiothérapie post-opératoire : dose volume-cible : 2500 rads au total.
- Chimiothérapie : actinomycine D pendant 5 jours au 10e jour de l'intervention.

Anatomie pathologique :

- Néphroblastome tout à fait caractéristique, avec d'importantes zones nécrotico-hémorragiques.

Résultat :

- Métastases hépatiques 3 mois plus tard.
- Décès le 10.4.71.

OBSERVATION N° 9

Données cliniques : Enfant B..., âgé de 7 ans, sexe féminin, admise le 18.9.70 pour hépatomégalie fébrile évoluant, aux dires des parents depuis 2 mois.

..../..

Données radiologiques :

- Aucune investigation n'a été faite.

Données anatomiques :

- Grosse tumeur rénale (1010 g), formée de tissu blanchâtre ou rougeâtre, crissant sous le bistouri, avec des logettes contenant un liquide visqueux ; il semble qu'il ne reste rien qu'un petit fragment au pôle supérieur.

Traitement :

- Urétéro-néphrectomie le 21.9.70 + Exérèse de deux ganglions hilaires.
- Chimiothérapie : actinomycine D pendant 5 jours à partir du 15e jour de l'intervention.

Anatomie pathologique :

- Image de néphroblastome

Résultat :

- Métastases hépatiques 2 mois plus tard.
- 2ème hospitalisation au cours de laquelle sont pratiquées
 - a) scintigraphie hépatique : foie aplati par des masses extrinsèques.
 - b) une série de télé-thorax : opacités metastatiques dans le champ pulmonaire gauche (image en lâcher de ballons)

Traitement :

- radiothérapie : 26 séances
- chimiothérapie : 4 cures d'actinomycine D de 5 jours chacune à 15 jours d'intervalle.
- 3ème hospitalisation
 - a) métastases hépatiques et pulmonaires
 - b) nouvelle cure d'actinomycine D.
 - c) décès quelques jours plus tard.

Données cliniques : Enfant A..., âgée de 5 ans, sexe féminin, admise le 18.9.70 pour tumeur abdominale et altération de l'état général. Le début de la maladie remonte à 3 mois, marqué par de l'anorexie et un amaigrissement. Enorme tumeur occupant toute la F.I.D. et l'hypocondre droit.

Données radiologiques :

- U.I.V. : rein droit non fonctionnel, complètement refoulé par la tumeur.
 rein gauche fonctionnel
- Télé-thorax : ne montre rien de pathologique.

Données anatomiques :

- Volumineuse tumeur (1kg) formée de tissu blanchâtre ou rougeâtre très friable, avec des plages hémorragiques.

Traitement :

- Urétéro-nephrectomie droite le 22.9.70 + Exérèse de ganglions latéro-cave.
- Radiothérapie post-opératoire.
- Chimiothérapie : actinomycine D pendant 5 jours à partir du 15e jour opératoire.

Anatomic pathologique :

- Aspect histologique caractéristique d'un néphroblastome.

Résultat :

- Bonne suite opératoire - Malade non revu.

Données cliniques : Enfant L..., âgé de 3 ans, sexe masculin, admis le 20.2.70 pour volumineuse tumeur abdominale s'étendant de l'épigastre à la FIG, de consistance dure, mobile, donnant le contact lombaire.

Données radiologiques :

U.I.V. : rein gauche muet
Télé-thorax : non pratiqué.

Données anatomiques :

Volumineuse tumeur encapsulée (1700 g) ayant absorbé tout le rein, en partie incluse dans le mésocolon gauche.

Traitement :

- Urétéro-nephrectomie le 2.3.70 + curage ganglionnaire que l'on remonte jusque derrière le pancréas.
- Radiothérapie post-opératoire : 55 séances
- Chimiothérapie : actinomycine D
Vitamine B 12 - Vitamine C

Anatomie pathologique :

- L'image est évocatrice d'un néphroblastome
- ganglions : pas d'envahissement tumoral.

Résultat :

- Enfant en bon état général 13 mois après sa sortie.

../..

Données cliniques : Enfant B..., âgé de 4 ans, sexe masculin, est admis le 3.4.70, pour voussure importante de l'hypocondre droit s'étendant jusqu'à l'épigastre, avec conservation de l'état général.

Données radiologiques :

- A.S.P. : op cité étendue de l'hypocondre droit
- T.G.D. : refoulement à gauche du duodenum, et en bas et à gauche des anses grêles.
- Télé-thorax : non pratiqué.

Données anatomiques :

- Tumeur de 1700 g, présentant à sa face antérieure un kyste hémattique adhérent au pôle supérieur du rein.

Traitement :

- Exérèse de la tumeur.
- Radiothérapie post-opératoire : 16 séances.

Anatomie pathologique :

- Image de néphroblastome.

Résultat :

- Bonne suite opératoire. Enfant non revu.

..../..

B - LES LYMPHOSARCOMES ET RETICULOSARCOMES

ERVATION N° 13

Données cliniques : Enfant F..., âgé de 5 ans, sexe masculin, admis le 8.9.68, pour tumeur abdominale dure, polylobée, siégeant dans la région sous-ombilicale et se prolongeant dans le F.I.D.

L'interrogatoire des parents révèle que le début des troubles remonterait à 15 jours, marqué par des douleurs et une altération de l'état général, avec accroissement de la masse abdominale.

Données radiologiques :

- L.B. : élargissement du cadre colique avec refoulement du sigmoïde.

Données anatomiques :

- Tumeur végétante occupant tout le pelvis et s'étendant en arrière vers la colonne vertébrale, latéralement vers les fosses iliaques et en haut vers les deux hypocondres.

Traitement :

- Excérèse partielle de la tumeur + Résection d'une partie de grêle perforée (2 cm départ et d'autre de la tumeur).
Anastomose termino-terminale.

Anatomie pathologique :

- Aspect de lymphosarcome.

../..

Résultat :

- Décès le lendemain de l'intervention.

RVATION N° 14

Données cliniques : Enfant K..., âgé de 5 ans, sexe masculin, admis le 10.7.68 pour énorme tumeur du flanc droit empiétant sur la région ombilicale et la FID.

Données radiologiques :

- U.I.V. : ne montre rien de pathologique
- L.B. : amputation du colon droit.

Données anatomiques :

- Enorme tumeur coecale ; à l'ouverture aspect sarcomateux de la paroi.

Traitement :

- Hémicolectomie droite et iléotransversostomie terminale le 31.7.68.
- Radiothérapie : impossible vue l'extension des lésions
- Chimiothérapie : fluorouracile : 3 fois par semaine pendant 1 mois

endoxan	) 1 fois.
veibé	
méthotrexate	

Anatomie pathologique :

- Il s'agit d'une néoplasie mésenchymateuse maligne type lymphosarcome.

../..

Résultat :

Décès 1 mois 1/2 après l'intervention.

RVATION N° 15

Données cliniques : Enfant Y..., âgé de 6 ans, sexe masculin, admis le 27.5.68 pour tumeur abdominale s'étendant de la F.I.D. à la région hypogastrique, s'accompagnant d'une importante altération de l'état général avec anémie.

Données radiologiques :

- U.I.V. : diminution de l'excrétion à gauche.
calices en boules à droite.
- L.B. : image marécageuse au niveau du coecum.
- Aortographie et angiographie sélective de l'artère mésentérique supérieure :
... énorme processus occupant la F.I.D. hypervascularisée.

Données anatomiques :

- Tumeur de 1400 g, ayant envahi les tuniques coecales et la fin de l'iléon. La paroi intestinale est perforée dans la tumeur.

Traitement :

- Section de l'iléon, section du colon droit au niveau de l'angle droit.
Anastomose iléo-colique en un plan.
(il resterait une petite portion de la tumeur ayant envahi partiellement la paroi latérale de la vessie).

../..

- Radiothérapie post-opératoire : 10 séances
- Chimiothérapie : fluorouracile.

Anatomie pathologique :

- l'aspect semble plus en faveur d'un lymphosarcome intestinal que d'un réticulosarcome.

Résultat :

- Métastase cérébrale un mois après l'intervention (paralysie faciale droite).
- Décès le 9.8.68.

Observation N° 16

Données cliniques : Enfant G..., âgé de 9 ans, sexe masculin, admis le 23.5.68 pour tumeur abdominale.

Hospitalisé pendant 1 mois à l'Hôpital de Bougie pour ascite, où il a reçu un traitement anti-tuberculeux.

Données radiologiques :

- U.I.V. : retard à l'excrétion et à la sécrétion à gauche.
- Aortographie : Rien de particulier.

Traitement :

- Laparotomie exploratrice : biopsie (plusieurs tumeurs intra-péritonéales truffant le mésentère).

Anatomie pathologique :

- l'aspect évoque un lymphosarcome.

Résultat :

Décès 20 jours après l'intervention.

Données cliniques : Enfant H..., âgée de 13 ans, sexe féminin, admise le 24.6.68 pour syndrome douloureux abdominal avec météorisme. L'interrogatoire des parents révèle que le début des troubles remonte à 2 ans marqué par des douleurs diffuses et des troubles du transit (vomissements et diarrhée).

Données radiologiques :

- A.S.P. : niveaux liquidiens.

Données anatomiques :

- Tumeur de la taille d'un oeuf de pigeon, sténosant complètement la lumière intestinale.
L'anse d'amont est très dilatée.

Traitement :

- Résection intestinale emportant la tumeur et les ganglions loco-régionaux.
Anastomose termino-terminale relativement difficile en raison de l'incongruence.

Anatomie pathologique :

Lymphosarcome intestinal avec métastases ganglionnaires.

Résultat :

Enfant bien portant deux ans après sa sortie.

../..

Données cliniques : Enfant S..., âgé de 12 ans, sexe masculin, admis le 23.5.69 pour tumeur fébrile du flanc droit, de la taille d'une orange, donnant le contact lombaire. L'interrogatoire des parents révèle que le début des troubles remonterait à 3 ou 4 mois.

Données radiologiques :

- U.I.V. : normale

Données anatomiques :

- Laparoscopie : la masse tumorale située dans le flanc droit est recouverte par le grand épiploon qui y adhère fortement.

Tumeur à tissu nécrotique intéressant une paroi du coecum mais sans envahissement de la muqueuse.

Traitement :

Hémi-colectomie droite le 23.6.69

Anastomose termino-terminale iléo-transverse.

Anatomie pathologique :

Aspect évoquant un réticulosarcome ou un lymphoréticulosarcome.

Résultat :

Décès le lendemain de l'intervention.

VATION N° 19

Données cliniques : Enfant B..., âgé de 5 ans, sexe masculin, admis le 4.1.69 pour augmentation progressive du volume abdominal depuis 8 jours, avec ascite et altération de l'état général.

Données radiologiques :

- L.B. : aucune compression extrinsèque.
- Par ailleurs, rien à signaler.

Données anatomiques :

- Infiltration massive du péritoine, des mésos.
- Nodules au niveau du foie et de la rate.

Traitement :

- laparotomie exploratrice : biopsie d'un petit ganglion mésentérique et d'une frange épiploïque.

Anatomie pathologique :

Il s'agit d'un lymphoréticulosarcome.

Résultat :

Décès en post- opératoire.

VATION N° 20

Données cliniques : Enfant H..., âgé de 8 ans, sexe masculin, admis le 7.7.70 pour volumineuse tumeur abdominale s'accompagnant d'œdèmes des membres inférieurs.

L'interrogatoire révèle que le début des troubles remonte à 4 mois, marqué par des troubles du transit (diarrhée et vomissements).

L'état général est altéré, l'enfant anémique.

Données radiologiques :

- U.I.V. : rein droit muet
amputation de la moitié droite de la vessie.

Données anatomiques :

Enorme tumeur dure, bosselée, envahissant la paroi abdominale et étendue à toute la cavité abdominale.

Traitement :

- laparotomie exploratrice le 14.7.70 : biopsie.
- Chimiothérapie : actinomycine D pendant 5 jours à partir du 5e jour de l'intervention.

Anatomie pathologique :

Aspect évocateur de réticulosarcome.

Résultat :

Décès un mois après l'intervention.

VATION N° 21

Données cliniques : Enfant C..., âgée de 8 ans 1/2, sexe féminin, admise le 23.6.70, évacuée de la Clinique Médicale Infantile pour suspicion de lymphosarcome ou de maladie de Hodgkin.

../..

Depuis 1 mois 1/2 apparition d'une masse inguinale gauche, s'accompagnant d'une importante altération de l'état général.

Données anatomiques :

- Petites masses tumorales en grappes de raisin, truffant le grand épiploon.

Traitement :

- Laparotomie exploratrice le 29.6.70 : biopsie de masses épiploïques. (la vessie est libre, mais l'utérus et les ovaires sont bloqués contre la paroi abdominale postérieure et méconnaissables).

Anatomie pathologique :

- Aspect histologique d'un réticulosarcome réticulo-cytaire.

Résultat :

- Décès le lendemain de l'intervention.

VATION n° 22

Données cliniques : Enfant C..., âgé de 5 ans, sexe masculin, admis le 4.11.70 pour tumeur péri-ombilicale d'environ 20 cm de diamètre de consistance ferme, sans contact lombaire. Le début de la maladie n'est pas précisé, mais antécédents de douleurs abdominales et de troubles du transit (vomissements). Enfant en très mauvais état général.

Données radiologiques :

- U.I.V. : les deux reins sont fonctionnels
étirement des calices et des tiges caliciel-
les à gauche.
- L.B. : mauvaise imprégnation du cadre colique : "aspect
sableux".

Traitement :

- Laparotomie exploratrice le 23.11.70 : ascite abondante
liquide louche - Biopsie.

Anatomie pathologique :

- Aspect histologique de réticulosarcome réticulocytaire.

Résultat :

Sorti contre avis médical, en très mauvais état général
3 semaines après l'intervention (avec chimiothérapie :
oncovin 0,69 ml/semaine).

VATION N° 23.

Données cliniques : Enfant M..., âgé de 3 ans, sexe masculin, admis le
27.4.70 pour tumeur abdominale, de siège sous ombilical,
occupant la quasi totalité de l'abdomen. L'interrogatoire
des parents révèle que le début des troubles remonte à
un peu plus d'un mois, marqué par l'apparition d'une tu-
méfaction de la taille d'une noix.
L'évolution très rapide de cette tumeur, s'accompagne
d'une altération importante de l'état général avec
hyperthermie.

Données radiologiques :

- U.I.V. : à droite pas d'opacification des calices
moyens, et inférieurs ; refoulement vers la

ligne médiane du bassin et de l'uretère lombaire dans la moitié supérieure de son trajet.

... aspect radiologique en faveur de l'existence d'une néoproduction du pôle inférieur du rein droit.

Données anatomiques :

Tumeur à développement antérieur, englobant plusieurs anses intestinales, dont l'une est largement perforée.

Traitement :

- Résection du grêle nécrotique.
- Anastomose termino-terminale
- (la racine du mésentère présente d'énormes angliions).

Anatomie pathologique :

Aspect de lymphosarcome . lymphoblastique .

Résultat :

Décès en per-opératoire par collapsus cardio-vasculaire.

ATION N° 24

Données cliniques : Enfant M..., âgée de 6 ans, sexe féminin, admise le 5.8.70, pour tumeur de siège épigastrique, de la taille d'une tête d'enfant, évoluant depuis 6 mois, avec douleurs abdominales.

Données radiologiques :

- U.I.V. : reins fonctionnellement et morphologiquement normaux.

Données anatomiques :

Volumineuse tumeur, (2kg) faite d'une masse blanchâtre hémorragique, friable.

Traitement :

Exérèse de la tumeur le 24.7.70 + biopsie de l'ovaire droit (la tumeur englobant tout le mésentère).

Anatomie pathologique :

Il s'agit très probablement d'un lymphosarcome.

Résultat :

Décès 2 jours après l'intervention.

ATION N° 25

Données cliniques : Enfant S..., âgé de 11 ans, sexe masculin, admis le 1.12.70 pour tumeur du flanc droit, évoluant depuis 3 semaines avec douleurs et altération importante de l'état général.

Données radiologiques :

- U.I.V. : reins morphologiquement normaux
fonctionnellement : retard à gauche.
- Télé-thorax : image normale.

Données anatomiques :

Tumeur essentiellement développée au niveau du petit épiploon, infiltrant la vessie.

../..

Traitement :

Biopsie au niveau du mésent'ère le 7.12.70

Anatomie pathologique :

Aspect de lymphosarcome.

Résultat :

Décès 48 heures après l'intervention.

ATION N° 26

Données cliniques : Enfant B..., âgé de 8 ans, sexe masculin, admis le 26.6 70 pour météorisme abdominal et tuméfaction costale. A l'examen : tumeur du flanc gauche.

L'interrogatoire révèle que le début des troubles remonte à 8 jours, évoluant progressivement et sans rémission.

Etat général très altéré.

Apparition d'un purpura depuis son entrée.

Données anatomiques :

Tumeur de la taille d'une orange englobant une anse intestinale.

Traitement :

Résection de la tumeur. Anastomose termino-terminale (infiltration du grand épiploon. Vessie : paroi blindée).

Anatomie pathologique :

Lymphosarcome.

Résultat :

Décès en post-opératoire (deux jours après l'intervention)

ATION N° 27

Données cliniques : Enfant B..., âgé de 5 ans, sexe masculin, admis le 9.4.70 pour syndrome d'invagination intestinale (antécédent de colite spasmodique).

Données radiologiques :

- L.B. : image d'une invagination intestinale chronique.

Données anatomiques :

- Tumeur coecale.

Traitement :

- Résection du coecum emportant la tumeur de la valvule de Bauhin.
- Radiothérapie.

Anatomie pathologique :

- Image de lymphosarcome.

Résultat :

Bonne suite opératoire. Enfant non revu.

C - LES SYMPATHOBLASTOMES

ATION N° 28

Données cliniques : Enfant S..., âgé de 6 ans, sexe masculin, admis le 13.7.67 pour ostéo-arthrite de la hanche gauche probablement tuberculeuse.

Il est sous traitement anti-tuberculeux et porte un plâtre pelvi-pédieux.

Une semaine après son hospitalisation : l'enfant se plaint de douleurs épigastriques. Après ablation du plâtre, l'examen est possible et révèle une masse dure s'étendant de la région épigastrique à l'hypocondre gauche.

Données radiologiques :

- U.I.V. : rein gauche en partie muet (faible sécrétion au niveau d'un calice).
- Radio du bassin : destruction de la tête fémorale gauche.
- Artériographie sélective du rein gauche :
... la vascularisation de cette tumeur est typique de sympathoblastome. Il évolue essentiellement en avant et repousse le rein en arrière.
- Angiographie de l'artère fémorale gauche :
... intense vascularisation pathologique dépassant les limites de la métastase osseuse.

Traitement :

- Radiothérapie pré-opératoire au niveau de l'hypocondre gauche et de la métastase fémorale : dose totale 2000 rads, aucune régression de la tumeur.

- Thoraco-phréno-laparotomie exploratrice le 7.11.67 :
biopsie d'une énorme tumeur de l'hypochondre gauche englobant la rate, s'étendant en largeur jusqu'à la loge rénale droite, en hauteur de la région coeliaque jusqu'au promontoire, avec des tumeurs filles dans les deux fosses iliaques + coulée ganglionnaire le long de l'aorte.

Anatomie pathologique :

Sympathoblastome avec métastase osseuse.

Résultat :

Décès le 26.11.67 après généralisation.

ETION N° 29

Données cliniques : Infant Z..., âgé de 3 ans 1/2, sexe masculin, admis le 25.3.68 pour volumineuse tumeur abdominale occupant tout le flanc droit et la F.I.D. avec ascite et altération de l'état général, et ce évoluant depuis 3 semaines.

Données radiologiques :

- U.I.V. : normale
- Aortographie : il s'agit d'une tumeur probablement bénigne du grand épiploon.

Traitement :

- laparotomie évacuatrice le 2.4.68 pour essayer d'évacuer l'ascite hémorragique qui va croissant : biopsie.

Anatomie pathologique :

l'aspect pourrait correspondre à un sympathome lymphocytoïde ou à un lymphosarcome.

Résultat :

Décès dans les jours qui suivent.

VATION N° 30

Données cliniques : Enfant L..., âgé de 8 ans 1/2, sexe masculin, admis le 13.3.68 pour tumeur de l'hypocondre droit.

L'interrogatoire révèle que le début des troubles remonte à plusieurs mois, marqué par de vagues douleurs abdominales. La tumeur bien limitée à son pôle supérieur, plonge en bas vers la colonne vertébrale, toutefois, elle ne donne pas le contact lombaire.

Données radiologiques :

- U.I.V. : refoulement des calices à droite.
- Artériographie combinée de l'artère rénale droite et de l'artère hépatique + aortographie : tumeur ovalaire mesurant au moins 6 cm dans le sens transversal, 15 cm dans le sens vertical, 6 cm dans le sens antéro-postérieur.
- ... c'est la tumeur embryonnaire qu'il faut suspecter et cela malgré l'absence de calcifications.

Données biologiques :

- Acide vanillyl mandélique : 31,9 mg/24 heures.

Données anatomiques :

Tumeur solide, multinodulaire, de consistance molle, peu vascularisée, très expansive.

Traitement :

- Exérèse partielle de la tumeur le 27.3.68
- Radiothérapie post-opératoire : dose totale : 2500 rads

Anatomie pathologique :

Aspect de sympathoblastome.

Résultat :

Métastases osseuses 2 mois plus tard au niveau des corps vertébraux D8, D10, D12.

Décès quelques temps après (1 semaine).

ACTION N° 31

Données cliniques : Enfant K..., âgée de 2 mois, sexe féminin, évacuée dans nos services le 31.8.68 pour tumeur du foie.

Traitement :

- laparotomie exploratrice le 2.9.68 : biopsie au niveau du foie considérablement hypertrophié, de consistance dure, à surface bosselée.

Anatomie pathologique :

Aspect en faveur d'une métastase d'un sympathome embryonnaire.

Résultat :

Décès le lendemain de l'intervention.

Données cliniques : Enfant L..., âgée de 4 ans, sexe féminin, admise le 12.6.68 pour tumeur para-ombilicale droite et tumeur de l'hypocondre droit (à noter que ce malade nous était évacué du service d'urgence pour péritonite tuberculeuse).

Données radiologiques :

- U.I.V. : normale.
- L.B. : élargissement du cadre colique.

Traitement :

- Laparotomie exploratrice le 27.6.68 : biopsie d'une des multiples tumeurs disséminées sur le grand épiploon et infiltrant le mésentère et les mésocolons (métastases hépatiques).

Anatomie pathologique :

L'image histologique pourrait évoquer une zone d'envahissement d'un sympathome embryonnaire.

Résultat :

Décès en post-opératoire le lendemain de l'intervention.

../..

VATION N° 33

Données cliniques : Enfant B..., âgé e de 2 ans 1/2, sexe féminin, admise le 16.4.69, pour tumeur abdominale siégeant dans le flanc gauche et donnant le contact lombaire.

L'interrogatoire des parents révèle que le début des troubles remonte à environ 2 mois, marqué par une altération progressive de l'état général.

Données radiologiques :

- U.I.V. : sécrétion et excrétion normales.
refoulement vers l'extérieur des groupes caliciels.
- L.B. : abaissement de l'angle colique droit.

Données biologiques :

Acide vanillyl mandélique : 15,7 mg/24 heures.
Taux de globules rouges : 1.900.000.

Anatomie pathologique :

Sympathoblastome

Résultat :

Enfant sorti contre avis médical en très mauvais état général.

VATION N° 34

Données cliniques : Enfant D..., âgé de 5 ans, sexe masculin, admis le 17.10.70 pour tumeur de l'hypocondre droit avec polyadénopathies (axillaire, sous-maxillaire, inguinale).

L'interrogatoire des parents révèle que le début des troubles remonte à 15 jours marqué par des douleurs abdominales, puis l'installation progressive d'un ictère avec troubles du transit (vomissements et constipation).

Traitement :

- Laparotomie exploratrice : biopsie d'une tumeur inextirpable.

Anatomie pathologique :

Sympathoblastome.

Résultat :

Décès 15 jours plus tard.

ATION N° 35

Données cliniques : Enfant A..., âgé de 6 ans, sexe masculin, admis le 29.8.69 pour tumeur abdominale.

Données radiologiques :

- U.I.V. : rein droit muet
- Radio du bassin : ostéoporose de l'extrémité supérieure du fémur droit avec destruction partielle de la tête fémorale.
- Métastases vertébrales.

Résultat :

Le diagnostic de sympathoblastome avec métastases osseuses a été évoqué en fonction de la clinique et des examens radiologiques, mais l'enfant est sorti à la demande des parents.

Données cliniques : Enfant B..., âgé de 2 ans 1/2, sexe masculin, admis le 15.6.70 pour tumeur de l'hypocondre gauche évoluant depuis 1 mois 1/2 accompagnée de fièvre et d'anorexie.

Données radiologiques :

U.I.V. : diminution de la sécrétion à droite.
calice en boules à gauche.

Calcification en regard de L2, L3 juxta-vertébrale.

Traitement :

- Néphrectomie gauche le 10.7.70.
(on pose en per-opératoire le diagnostic de tumeur de Wilms - la coulée néoplasique s'étend vers la région coéliquale et englobe l'aorte au devant de la colonne vertébrale).
- Chimiothérapie : actinomycine D pendant 6 jours au 6ème jour de l'intervention.
- Radiothérapie post-opératoire.

Anatomie pathologique :

Aspect évocateur de sympathoblastome.

Résultat :

Bonne suite opératoire : sortant avec vitamine B.12.

../..

D - LES AUTRES TUMEURS

ATION N° 37

Cliniques : Enfant K..., âgée de 16 mois, sexe féminin, admise le 23.1.67 pour bourgeons charnus faisant issue à l'orifice vaginal.

Traitement :
Exérèse par voie vaginale.

Anatomie pathologique :
Sarcome botryoïde

Résultat :
Décès le lendemain de l'intervention.

ATION N° 38

Données cliniques : Enfant A..., âgé de 11 ans, sexe masculin, admis le 8.5.68 pour tumeur de l'hypocondre droit s'étendant jusqu'à la F.I.D. avec splénomégalie, ascite et état général très altéré.
L'interrogatoire révèle que les troubles ont débuté il y a environ un mois, marqués par des douleurs de l'hypocondre droit et des troubles du transit (constipation).

../..

Données radiologiques :

- Scintigraphie hépatique :
... seule une petite partie du foie fixe l'or dans le lobe droit, le reste du foie est "froid".
Ceci indique une énorme masse expansive tumorale ou kystique.
- Coeliographie et artériographie super-sélective de l'hépatique :
... artère hépatique très augmentée de diamètre.
Enorme tumeur hépatique qui comprime les veines du tronc porte.
La circulation se fait dans le sens rétrograde : artère hépatique vers le tronc porte.

Anatomie pathologique :

Hépatome.

Résultat :

- Décès rapide le 28.5.68
- Nécropsie : foie énorme, dur, violacé, avec des nodules blanchâtres faisant saillie à la surface.

OBSERVATION N° 39

Données cliniques : Enfant B..., âgé de 2 ans, sexe masculin, admis le 4.11.69 évacué du service de Médecine Infantile pour tumeur du foie.

Données radiologiques :

- U.I.V. : normale.
- Scintigraphie.

Données anatomiques :

Tumeur de 300 g polylobée et ferme.

Traitement :

Exérèse d'une tumeur intra-hépatique se prolongeant dans les lobes droit et gauche.

Anatomie pathologique :

Aspect évocateur d'un hépatoblastome.

Résultat :

Décès le lendemain de l'intervention.

TION N° 40

Données cliniques : Enfant B..., âgée de 18 mois, sexe féminin, admise le 27.1.69 pour tuméfaction de la fesse droite de la taille d'une grosse orange ulcérée à son pôle postérieur. Etat général conservé - Adéopathie inguinale droite, mobile de la taille d'un haricot.

Données anatomiques :

Tumeur de la grosseur d'un pamplemousse.friable.

Traitement :

- Exérèse difficile car prolongement de la tumeur vers l'autre fesse et le périnée.
- Radiothérapie : impossible pour des raisons matérielles.

../..

Anatomie pathologique :

Image de tératome sacro-coccygien, de structure caractéristique, avec potentiel évolutif accusé.

Résultat :

Métastase abdominale

Décès le 15.4.69

ACTION N° 41

Données cliniques : Infant H..., âgée de 4 ans, sexe féminin, admise le 25.9.69 pour tumeur de la FIG d'apparition récente. Cachéxie et oedème des membres inférieurs. La tumeur s'étend vers le pelvis, donne le contact lombaire et est perçue au toucher rectal.

Données radiologiques :

U.I.V. : rein droit muet.

refoulement de la moitié inférieure de l'uretère gauche.

Traitement :

- Biopsie exérèse d'un fragment tumoral (tumeur développée sur le mésentère, englobant une anse iléale et poussant un prolongement vers la FID et un autre vers l'anneau crural).

En outre, l'appareil génital est complètement englobé dans la tumeur.

../..

Anatomie pathologique

Aspect fortement évocateur d'une tumeur de Burkitt.

Résultat :

Enfant sorti deux jours après l'intervention en très mauvais état général, contre avis médical.

CTION N° 42

Données cliniques : Enfant S..., âgée de 7 ans 1/2, sexe féminin, admise le 14.5.69 pour tumeur abdominale de la grosseur d'une orange, siégeant dans la région péri-ombilicale.

Données radiologiques :

U.I.V. : normale tant du point de vue morphologique que fonctionnel.

L.B. : image mœcageuse au niveau du colon ascendant.

Données anatomiques :

Tumeur solide : à la coupe, aspect de fibrome.

Traitement :

Exérèse de la tumeur amarrée au grand épiploon par une frange.

Anatomie pathologique :

Aspect évoquant une tumeur maligne de la lignée conjonctive. Il est difficile de conclure sur la nature exacte de la tumeur.

Résultat :

Bonne suite opératoire - Enfant non revue.

FICION N° 43

Données cliniques : Enfant T..., âgé de 5 ans, sexe masculin, admis le 5.5.69
pour tumeur sus-pelvienne de la taille d'une orange.
Bon état général.

Données radiologiques :

U.I.V. : rétention pyelo-calicielle
uretères dilatés
vessie déformée, énorme, visible seulement sur
clichés tardifs de 2 heures.

Aortographie : chevelu intense hypogastrique.

Traitement :

Résection de la masse tumorale.
Radiothérapie.

Anatomie pathologique :

Rhabdomyosarcome.

Résultat :

Bonne suite opératoire.
Rechute 7 mois après.
Occlusion intestinale par bride 1 an après
Bon contrôle 1 an et 3 mois après.

../..

TION N° 44

Données cliniques : Enfant A..., âgé de 12 ans, sexe masculin, admis pour
rectorragies intermittentes évoluant depuis 1 an.
Au toucher rectal : masse polypeuse.

Traitement :

Amputation abdomino-périnéale du recto-sigmoïde et anus
iliaque gauche définitif.

Anatomie pathologique :

Epithélioma infiltrant mucosécrétant du rectum.

Résultat :

Revu six mois après en bon état général.

TION N° 45

Données cliniques : Enfant R..., âgée de 10 ans, sexe féminin, admise le 19.
9.70 pour volumineuse tumeur abdominale occupant la
quasi totalité de l'abdomen.
Seuls, sont libres le creux épigastrique et l'hypocondre
droit. Etat général très altéré.
Evolution depuis 2 mois.

Données radiologiques :

- A.S.P.: opacité diffuse de tout l'abdomen.

../..

- Scintigraphie hépatique : elle révèle un foie de volume sensiblement normal.
- ... l'aspect n'exclut pas un processus métastatique.

Données anatomiques :

Volumineuse tumeur de 5 kg constituée de poches remplies de liquide.

Traitement :

Résection de la tumeur de l'ovaire en emportant l'annexe gauche (le 25.9.70)
Adénopathies épiploïques et métastases hépatiques.

Anatomie pathologique :

Image de cystadenocarcinome papillaire végétant de l'ovaire.

Résultat :

Décès le 30.10.70.

TION N° 46

Données cliniques : Enfant A..., âgé de 1 an 1/2, sexe masculin, admis le 7.8.70 pour tumeur abdominale gauche associée à une tumeur testiculaire du même côté et ce, évoluant depuis 3 mois.

Données radiologiques :

- U.I.V. : rein muet à gauche
- Télé-thorax : deux opacités homogènes dans le champ pulmonaire droit : métastases.

Données anatomiques :

Tumeur friable évacuée à la petite cuillère.

Traitement :

Ablation des deux tumeurs.

Anatomie pathologique :

Carcinome embryonnaire du testicule.

Résultat :

Décès en post-opératoire.

ATION N° 47

Données cliniques : Enfant ..., âgé de 2 ans, sexe masculin, admis le 2.4.70 pour tumeur abdominale siégeant au niveau de l'hypogastre. L'interrogatoire des parents révèle que le début des troubles remonte à un mois marqué par des troubles du transit (vomissements et constipation).

Données radiologiques :

A.S.P. : opacité assez dense au niveau de l'hypogastre.

Données anatomiques :

Tumeur encapsulée, grosse comme un pamplemousse.

Traitement :

- Exérèse : facile à droite, à gauche effraction de la capsule par fragmentation.

Macroscopiquement, on pense à un sympathoblastome pelvien.

- Radiothérapie.
- Chimiothérapie : actinomycine D pendant 3 jours au 21^e jour de l'intervention.

Anatomie pathologique :

Adénocarcinome papillaire dont l'origine exacte ne peut être précisée.

Résultat :

Décès le 16.5.70

ATION N° 48

Données cliniques : Enfant M..., nouveau-née, sexe féminin, admise le 2.11.70 pour tumeur congénitale de la fesse droite : tumeur sacro-coccygienne.

Traitement :

Exérèse difficile réalisée au prix de l'effritement de la tumeur. Exérèse des dernières pièces coccygiennes.

Anatomie pathologique :

Synovialome malin.

Résultat :

Décès 18 jours plus tard.

IV - COMMENTAIRES

A - CONSIDERATIONS GENERALES

- FREQUENCE

: TUMEURS	: NEPHRO-	: LYMPHO-	: SYMPATHO-	: AUTRES	:
:	: BLASTOME	: SARCOME	: BLASTOME	: TUMEURS	:
:	:	:	:	:	:
: NOMBRE	: 12	: 16	: 9	: 13	:
:	:	:	:	:	:
:	:	:	:	:	:
: %	: 24	: 32	: 18	: 26	:
:	:	:	:	:	:

Arrivent donc par ordre d'importance :

Les lymphosarcomes

Les néphroblastomes

Les sympathoblastomes.

Le décalage vis-à-vis des statistiques classiques, quant au rang des néphroblastomes, est dû au fait qu'un nombre assez important de ces derniers sont hospitalisés dans des services de la Clinique Urologique.

- SEXE

Il apparaît que ces néoplasies malignes touchent plus le garçon que la fille.

TUMEURS	:	NEPHRO-	:	LYMPHO-	:	SYMPATHO-	:	AUTRES	:
SEXE	:	BLASTOME	:	SARCOME	:	BLASTOME	:	TUMEURS	:
	:		:		:		:		:
FILLES	:	6	:	4	:	3	:	7	:
	:		:		:		:		:
GARCONS	:	6	:	12	:	6	:	6	:
	:		:		:		:		:

Nous remarquons :

- une répartition égale dans les deux sexes pour les néphroblastomes, selon les données de tous les auteurs.
- la rareté des lymphosarcomes chez la fille, ce qui concorde avec les données classiques (HUGUENIN-FEVRE - N° 15 -).
- l'importance du sympathoblastome chez le jeune garçon.

On rejoint ici l'avis de CAUSSADE (N°10) qui notait : "le rôle prédisposant du sexe dans la genèse de certains cancers viscéraux infantiles : le mâle est le plus atteint. Cette différence n'apparaît pas pour les cancers du rein, s'amorce pour les tumeurs des parties molles, alors qu'elle s'avère très nette pour les tumeurs du squelette. Peut-être y aurait-il un rapprochement à faire, entre la non influence du sexe dans les tumeurs rénales et l'origine dysembryoplasique de celles-ci, qui les individualiseraient si nettement dans l'ensemble des tumeurs infantiles".

AGE :

Dont on sait l'importance sur le plan pronostic :

../..

TUMEURS ÂGE	NEPHRO- BLASTOME	LYMPHO- SARCOME	SYMPATHO- BLASTOME	AUTRES TUMEURS
0 à 1 an	2	0	1	1 (NN)
1 à 3 ans	4	1	2	5
3 à 5 ans	3	5	3	1
+ de 5 ans	3	9	3	5

NN : Nouveau-né.

- Les Néphroblastomes

75 % d'entre eux sont vus avant 5 ans.

50 % avant 3 ans.

Le maximum entre 1 et 3 ans.

- Les Lymphosarcomes

Leur fréquence augmente avec l'âge, pour atteindre un maximum : 60 % entre 5 et 12 ans.

Ce qui rejoint les constatations de JACKSON et PARKER qui signalaient sa plus grande fréquence dans la première décade de l'existence.

- Les Sympathoblastomes

Si 66 % d'entre eux ont été vus avant 5 ans, 30 % seulement l'ont été avant 3 ans ce qui grève déjà le pronostic.

Pour GROSS : 85 % avant 5 ans dont 30 % dans la première année.

B - CONSIDERATIONS CLINIQUES

Presque tous nos malades ont été vus à un stade très avancé. La tumeur abdominale était évidente atteignant parfois des dimensions monstrueuses.

Certes, l'interrogatoire des parents a pu révéler un début plus ou moins ancien marqué par :

- de vagues douleurs abdominales
- de l'anorexie
- de la fièvre
- des troubles digestifs ou urinaires
- ou simplement une altération de l'état général sans cause apparente.

On pourrait rappeler à ce sujet ce que disait NEDELEC (N°33) :

"... ces petits signes d'une grande banalité en eux-mêmes tels que : anorexie croissante, vomissements, constipation ou diarrhée, état fébrile isolé dont la persistance inexplicquée, l'impossibilité de les rattacher à une cause normale ou habituelle, la résistance à un traitement correctement mené ; doivent commander l'exploration de l'appareil urinaire".

Parfois, certains accidents ont pu ouvrir brutalement le tableau clinique :

- Hémopéritoine :

Dans un de nos cas, c'est au cours d'une intervention pratiquée en urgence, que le diagnostic de tumeur de Wilms perforée a été fait.

- Syndrome occlusif ou tableau d'invagination intestinale :

Ce qui fut le cas chez deux de nos malades porteurs de lymphosarcome.

- Fracture pathologique :

Métastase osseuse d'un sympathome embryonnaire : comme chez ce malade qui se présentait pour fracture de l'extrémité supérieure du fémur gauche, et dont les radios permettaient d'envisager ce diagnostic.

Pour TERNON (N°49) : dans 60 % des cas de sympathoblastome la tumeur est d'emblée métastatique.

Mais, en général, la symptomatologie clinique de ces tumeurs abdomino-pelviennes est fruste.

S'il est relativement aisé, devant un tableau avancé, de porter le diagnostic de néoplasie maligne, il en est tout autrement lorsque ne s'offrent à nous que de petits signes plus ou moins bâtarde, sans valeur intrinsèque, mais qui à eux tous caractérisent la phase quiescente du cancer chez l'enfant.

La conduite à tenir est alors simple, ce sera :

L'investigation radiologique

C'est l'étape essentielle et indispensable dans le diagnostic, mais toutefois, elle n'est pas toujours décisive.

L'abdomen sans préparation et l'urographie intraveineuse, qui sont les deux examens les plus simples et les moins traumatisants pour l'enfant, sont le plus souvent suffisants pour le diagnostic.

1° L'abdomen sans préparation :

qui montre :

- l'expansivité de la tumeur sous forme d'opacité
- le refoulement des images gazeuses de l'intestin
- parfois plus parlant : montrant des calcifications.

Il fut pratiqué 2 fois.

2° L'urographie intra-veineuse :

au total fut pratiquée dans 29 cas .

a) Néphroblastomes :

7 fois : mutisme rénal complet unilatéral.

../..

1 fois : retard d'excrétion

1 fois : image de calices en flaque avec absence
de visualisation de l'uretère homolatéral.

b) Lymphosarcomes et réticulosarcomes :

Effectuée dans 8 cas, elle devait montrer des images variables : depuis un cliché normal à un rein muet, avec entre ces extrêmes : retard de sécrétion, refoulement uretéral et surtout des signes de compression extinsèque.

c) Symphoblastomes :

Effectuée dans 7 cas, elle montrait :

2 fois : refoulement rénal sans désorganisation
calicielle

1 fois : rein muet

4 fois : refoulement caliciel.

d) Autres tumeurs :

Pratiquée 5 fois au total :

- rein gauche muet dans un carcinome embryonnaire du testicule.
- normale dans une tumeur maligne de la lignée conjonctive.
- rein droit muet dans une tumeur de BURKITT
- normale dans un hépatoblastome
- rétention pyelocalicielle avec visualisation tardive (clichés de 2 heures) de la vessie, dans un rhabdomyosarcome.

../..

Si, à l'issue de ces examens, le diagnostic a pu être envisagé dans la plupart des cas, d'autres ont nécessité un complément d'investigations.

Nous avons fait appel, selon les cas :

- au transit gastro-duodéal
- au lavement baryté
- à la cavographie
- à l'aortographie
- à la scintigraphie hépatique.

1° Transit gastro-duodéal

Effectué une fois : chez un malade présentant une voussure de l'hypocondre droit il montra un refoulement du duodénum. L'intervention devait révéler un néphroblastome qui se présentait avec un kyste hématique bombant en avant d'une tumeur occupant le pôle supérieur du rein.

2° Lavement baryté

Effectué 10 fois :

- Néphroblastomes (2fois) montrant :
 - . un refoulement de l'angle colique droit
 - . un refoulement des anses grêles.
- Lymphosarcomes (6fois) montrant :
 - . une amputation du colon droit
 - . une invagination intestinale chronique
 - . des images marécageuses au niveau du coecum.
- Sympathoblastomes (2fois) montrant :
 - . un élargissement du cadre colique
 - . un abaissement de l'angle colique droit.

3° Cavographie

L'intérêt de cet examen est de savoir si la veine cave inférieure est libre, comprimée ou thrombosée, et quel est son trajet.

Nous l'avons effectué une seule fois :

Elle montra une thrombose de la veine cave inférieure avec image de lacune vasculaire au temps veineux.

Cet examen, en confirmant le diagnostic de néphroblastome, posé lors de l'examen clinique et urographique, avait l'avantage de préciser l'envahissement régional de la tumeur.

4° Aortographie

Son intérêt est grand, puisqu'elle constitue une "biopsie" elle-même. L'aortographie ou mieux l'artériographie sélective devant toute tumeur permet :

- de localiser la tumeur
- d'essayer de séparer tumeur maligne de tumeur bénigne.
- d'étudier son architecture vasculaire
- d'étudier la vascularisation péri-tumorale (intérêt pour le chirurgien)
- enfin : intérêt dans la recherche en matière de carcinologie, surtout lorsqu'il y a récurrence.

a) Néphroblastomes (2fois)

- dans un cas, elle faisait suite à la cavographie, montrant une néovascularisation maligne occupant toute la fosse lombaire droite.

dans un 2ème cas :

- . lors d'un premier examen :
... vaisseaux pathologiques du pôle inférieur du rein droit.

. lors d'une récurrence 4 mois après l'intervention
... en lieu et place du rein droit, il existe une
importante zone de vascularisation pathologique.

b) Lymphosarcomes et réticulosarcomes : (2fois)

- dans un cas : normale
- dans un 2ème cas, où le diagnostic avait été envisagé sur la clinique et le lavement baryté, qui montrait une image marécageuse du coecum.
L'angiographie de l'artère mésentérique inférieure indiquait :
... un processus tumoral très important occupant la fosse iliaque droite hypervascularisée.

c) Sympathoblastome (3 fois)

- chez ce malade se présentant avec une tumeur du flanc droit, évoluant depuis 3 semaines et une U.I.V normale.

A l'aortographie : présence de 2 artères épi-
ploïques supplémentaires.

- chez un enfant porteur d'une tumeur du flanc gauche avec métastase fémorale (laquelle nous avait permis de remonter à la tumeur primitive) et où l'U.I.V. indiquait des signes de compression à gauche.

L'artériographie sélective du rein gauche mon-
trait l'existence d'une
énorme tumeur pathologique
encochant la partie moyenne
du rein ... la vascularisa-
tion de cette tumeur est
typique de sympathoblastome.

L'angiographie de l'artère fémorale gauche
indique : une thrombose de
l'artère iliaque externe.

- Chez un 3ème malade :

L'angiographie combinée de l'artère rénale droite et de l'artère hépatique révélait :

- . le rein droit refoulé en dehors
- . le foie aussi refoulé
- . le refoulement en bloc de la veine rénale droite.

d) Autres tumeurs (1fois)

Pratiquée chez un enfant porteur d'une tumeur s'étendant de l'hypocondre droit à la fosse iliaque droite, où la scintigraphie hépatique avait montré que seule une partie du lobe droit fixait l'or.

La coeliographie avec artériographie super-sélective de l'artère hépatique laissait apparaître :

... l'artère hépatique très augmentée de diamètre.

Une énorme tumeur hépatique qui comprime les veine du tronc porte ; la circulation se fait dans le sens rétrograde de l'artère hépatique vers le tronc porte.

5° La lymphographie

- par injection lymphatique
- lymphographie. isotopique.

Nous ne la citerons que pour être complet, car en ce qui nous concerne, nous n'en avons aucune expérience. Si son rôle est plus modeste que celui de l'artériographie, son intérêt est de permettre le bilan de l'extension ganglionnaire de certaines tumeurs lymphophiles.

Il faut citer : MARKOVITS - GASQUET - SCHWEISGUTH (N° 31)

"La lymphographie doit être largement utilisée dans les affections malignes de l'enfant et plus particulièrement dans les tumeurs rétro-péritonéales drainées par les vaisseaux lymphatiques et les ganglions de la chaîne lombo-sacrique".

Les investigations biologiques

La numération formule sanguine et la vitesse de sédimentation ont montré selon les cas :

- une anémie, parfois importante (1,7 M de globule rouges)
- une hyperleucocytose avec polynucléose.
- une éosinophilie.

Un examen plus spécifique fut pratiqué dans 2 cas de sympathoblastomes :

- le dosage des catabolites des ca técholamines.

Mais il a ses limites car :

- il n'est valable que pour les tumeurs sécrétantes.

En ce qui nous concerne, nous ne pouvons doser que l'acide vanillyl mandélique, et pas toujours .

Nos résultats :

V.M.A. = 15,7 mg par 24 heures dans un cas

V.M.A. = 31,9 mg par 24 heures dans un 2e cas.

A l'issue de ce bilan clinico-radiologique, le diagnostic posé au départ était dans la plupart des cas, confirmé.

Toutefois, si la certitude de tumeur maligne était acquise, seule la laparotomie exploratrice a permis dans les cas litigieux de poser ce diagnostic qui dans les cas extrêmes, ne peut l'être que lors de l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

../..

C - CONSIDERATIONS THERAPEUTIQUES

- Les Méthodes

Les méthodes thérapeutiques actuellement à notre disposition, sont au nombre de trois :

- la chirurgie
- la radiothérapie
- la chimiothérapie

Accessoirement, la vitaminothérapie qui est plus un adjuvant qu'un traitement en soi.

Nous avons employé ces différentes armes, soit isolément soit, le plus souvent en association.

Avant d'envisager leurs applications, faisons un bref rappel quant à l'évolution de leur utilisation.

La Chirurgie

- fut longtemps le seul mode de traitement
- les progrès, tant dans le domaine anatomique que dans celui de la mise au point, des techniques opératoires, n'ont fait qu'en élargir le champ d'application.

La Radiothérapie

- s'intégra peu à peu à l'arsenal thérapeutique et est devenue le complément quasi indispensable de la précédente.

..../..

La Chimiothérapie

- dernière née des thérapies, puisque son emploi ne s'est généralisé que depuis 1960, elle est à l'heure actuelle partie intégrante de toute thérapeutique anti-cancéreuse.

Il n'est nullement dans nos intentions de faire l'historique de celle-ci, mais il nous semble intéressant d'insister quelque peu sur l'actinomycine D et sa place dans le traitement des tumeurs de Wilms.

FARBER (N° 14) qui présentait un travail relatif à 134 enfants porteurs d'une tumeur de Wilms, entre Janvier 1957 et Septembre 1964, concluait :

" que lorsque l'actinomycine D est ajoutée systématiquement à la néphrectomie suivie de radiothérapie, la survie à 2 ans s'élevait de 40 % (quand chirurgie et radiothérapie étaient seules employées, comme dans la thérapeutique conventionnelle) à 89 %.

Outre les néphroblastomes, l'actinomycine D a donné des réponses favorables dans les neuroblastomes, les rhabdomyosarcomes.

En pré-opératoire, lors de volumineuses tumeurs, en entraînant leur régression elle a pu permettre une sanction chirurgicale.

Certes, l'actinomycine D, n'est pas seule employée ; de nombreux composés tels que : les agents alkylants, les antimétabolites, les "miscellaneous compound", s'intègrent à la liste toujours ouverte des médications anti-cancéreuses.

../..

- Les applications

1° Dans les néphroblastomes

:	:	:	CHIRURGIE	:	CHIRURGIE	:	CHIRURGIE	:
:MOYENS	:	CHIRURGIE	:	RADIOT.	:	CHIMIOT.	:	RADIOTHE.
:	:	:	:	:	:	:	:	CHIMIOTH.
:	:	:	:	:	:	:	:	:
: Nombre de	:	1	:	9	:	1	:	4
: Malades	:	:	:	:	:	:	:	:
:	:	:	:	:	:	:	:	:

a) Chirurgie

- le malade qui ne bénéficia que de la chirurgie, devait décéder en per-opératoire (il s'agissait de la tumeur de Wilms perforée : hémopéritoine).
- Dans 11 cas : urétéro-néphrectomie
 - 6 fois sur 12 : un curage ganglionnaire correct fut effectué
 - dans 1 cas : l'extension de la tumeur était telle que l'on dut pratiquer, outre l'urétéro-néphrectomie une hémicolectomie droite.
 - chez un autre malade : outre l'urétéro-néphrectomie : splenectomie et exérèse partielle de la coupole diaphragmatique et curage ganglionnaire complet de la loge rénale.
 - dans un autre cas : l'envahissement prenait non seulement la veine cave inférieure mais remontait au-delà de l'orifice diaphragmatique : donc toute tentative d'exérèse ganglionnaire était illusoire.

..//..

b) Radiothérapie

- instaurée dans la plupart des cas entre le 15e et 30e jour suivant l'intervention.
- sa durée fut fonction de l'importance de la tumeur ; mais les doses globales n'ont jamais excédé 2500 rads.

c) Chimiothérapie

Elle est représentée par l'actinomycine D. Nous l'avons utilisée chez 4 de nos malades en cure de cinq jours, débutant entre le 10e et 15e jour post-opératoire, à raison de 10 à 15 gammas par kg de poids et par jour en injection intra-veineuse.

Comme le montre le tableau ci-dessus, on a combiné ces différentes thérapeutiques.

Le petit nombre de malades ayant profité de la triple association, est dû au fait que nous ne disposions pas d'actinomycine D, et qu'il a fallu entreprendre une véritable bataille pour s'en assurer l'acquisition. L'association chirurgie-radiothérapie ayant été longtemps la seule pratiquée.

Il nous semble intéressant de rappeler le schéma thérapeutique actuel, tel qu'il est prescrit par FARBER (N°14) à l'Hôpital d'Enfants du Centre Médical de Boston.

Il groupe successivement :

a) la Chirurgie

La néphrectomie est le temps capital, faite par voie transpéritonéale ; l'intervention comporte l'abord direct du pédicule vasculaire qui doit être lié en premier.

La dissection de la tumeur sera ensuite conduite avec douceur, emportant en bloc avec le rein toute la graisse périrénale et parfois un fragment de surrénale et de diaphragme si les adhérences tumorales le nécessitent.

b) La Chimiothérapie

Qui commence en salle d'opération.

La première injection d'actinomycine D étant faite dès la ligature du pédicule vasculaire.

La cure dure 5 à 7 jours à raison de 10 à 15 gammas par kg de poids et par jour (la dose totale étant toujours de 70 à 75 gammas par kg de poids).

Les injections doivent être strictement intra-veineuses.

La 2e cure et les suivantes sont faites tous les deux mois.

Le traitement prophylactique devrait être donné pendant 2 ans sans radiothérapie.

c) La radiothérapie

En post-opératoire, commencée le plus tôt possible, elle touche la loge rénale et la région du pédicule.

A signaler quelques indications particulières :

- la néphrectomie seule chez l'enfant avant 1 an.
- la radiothérapie pré-opératoire peut-être envisagée devant une volumineuse tumeur afin d'en diminuer le volume avant son exérèse.
(la chimiothérapie peut-être associée dans ce cas là).
- le sulfate de vincristine ajouté au schéma envisagé plus haut, a pu dans certains cas améliorer le pronostic.

Lors des récidives que nous avons constatées, la thérapeutique mise en oeuvre était soit la radiothérapie, soit la chimiothérapie, soit l'association des deux.

../..

2° Dans les sympathoblastomes

2	MOYENS	:	RADIOTH.	:		:	CHIRURGIE	:	CHIRURGIE	:
:	THERAP.	:	PRE-OP.	:	CHIRURGIE	:	RADIOTHE.	:	RADIOTHE.	:
:		:	CHIRURGIE	:		:	POST-OPE.	:	POST-OPE.	:
:		:		:		:		:	CHIMIOTHE.	:
:		:		:		:		:		:
:		:		:		:		:		:
:	Nombre de	:	1	:	4	:	1	:	1	:
:	Malades	:		:		:		:		:
:		:		:		:		:		:

On note que la chirurgie qui fut pratiquée chez 7 de nos malades.

- à chaque fois, ce fut une laparotomie exploratrice qui permit
 - . 2 fois une exérèse partielle de la tumeur
 - . 5 fois une simple biopsie.

La radiothérapie

- en pré-opératoire dans un cas au niveau de la tumeur et de sa métastase fémorale.
 Mais après une quinzaine de séances, où la dose de 2000 rads fut atteinte, et n'ayant aucune régression de la tumeur, on envisagea la laparotomie exploratrice, qui, devant l'étendue des lésions, ne permit qu'une simple biopsie.
- en post-opératoire, dans un 2e cas, une série de 26 séances à partir du 15e jour après l'intervention. Après une dose de 2500 rads, et la non réponse de la tumeur, on cessa tout traitement.

../..

- chez un 3e malade : après une exérèse partielle de la tumeur, une série de séances de près d'un mois, entraîna une nette régression de la tumeur.

Dans ce cas avait été associée la chimiothérapie.

La Chimiothérapie

L'actinomycine D fut employée dans un seul cas, en association avec la radiothérapie. Il s'est agi d'une cure de six jours à partir du 6e jour suivant l'intervention.

En outre, chez un de nos malades qui avait reçu une triple thérapeutique, il fut institué à sa sortie une vitaminothérapie : vitamine B.12

C'est BODIAN qui proposa cette thérapie, en s'appuyant sur le fait qu'elle favoriserait la maturation des tumeurs embryonnaires en ganglionnaires.

Elle est administrée à doses très élevées et pendant une longue durée :

1000 gammas par 7 kg de poids, tous les 2 jours pendant 2 à 3 ans.

Pour les auteurs, une différence se fait dans la thérapeutique, selon que l'on ait une tumeur primitive isolée, ou déjà la présence de métastases au premier examen.

a) dans le cas de tumeur primitive isolée

- la radiothérapie est l'arme essentielle, car les neuroblastomes sont très radio-sensibles.

Commencée tôt et à doses variables selon les auteurs (GROSS - WITTENBORG N° 18).

- la chirurgie : - précédée de radiothérapie dans les volumineuses tumeurs.
- ou initiale dans les tumeurs de moindre importance.

../..

b) présence de métastases au premier examen

- la chirurgie est souvent impossible
- la radiothérapie sera pratiquée de manière très poussée en association avec la chimiothérapie.
- la vitaminothérapie n'ayant qu'un rôle adjuvant, sa parfaite innocuité en permet la prescription.

3° Dans les lymphosarcomes et réticulosarcomes

MOYENS		CHIRURGIE	CHIRURGIE	CHIRURGIE
THERAPE.	CHIRURGIE	RADIOTHE.	RADIOTHE.	CHIMIOTH.
			CHIMIOTH.	
Nombre de	16	2	1	4
Malades				

a) la chirurgie

- 9 laparotomies exploratrices sur les 16 interventions effectuées.
- 7 fois : seule une biopsie fut possible
- 4 hémicolectomies droites (dont une avec résection de la tumeur de la valvule de Bauhin).
- 4 résections du grêle
(ces huit interventions à visée curative s'accompagnaient de l'exérèse large du mésentère).

Au cours des laparotomies exploratrices, nous pouvons constater :

- soit plusieurs tumeurs au niveau du mésentère.
- soit au niveau du péritoine
- soit au niveau du grand épiploon ou du petit épiploon.

../..

Mais chaque fois, leur extension ne permettait qu'une biopsie.

b) la radiothérapie

Employée 2 fois; à partir de la 3e semaine post-opératoire.

c) la chimiothérapie

Fut polyvalente et non systématisée.

On employa : actinomycine D

fluorouracile

endoxan - velbé - méthotrexate.

et chez un enfant sortant contre avis médical : l'oncovin.

Ces différentes thérapies ont été employées isolées ou simultanément. Les résultats obtenus ne nous permettent pas de préjuger du choix des indications.

4° Dans les autres tumeurs

a) les tumeurs hépatiques

sur deux hépatoblastomes :

- l'un décéda rapidement

- quant à l'autre : exérèse difficile d'une tumeur polylobée de 300 g.

Si les résultats sont encore décevants dans l'ensemble, l'hépatectomie réglée est pourtant la sanction des tumeurs du foie, lesquelles étant à haut potentiel malin, sont radio-résistantes.

b) les tumeurs génitales

../..

1° Botryosarcome:

Exérèse par voie vaginale, mais décès de l'enfant le lendemain.

On sait que ces tumeurs de haute malignité doivent "bénéficier" du traitement chirurgical : colpohystérectomie totale.

Certains auteurs (Dargent) envisagent une polychimiothérapie : endoxan - méthotrexate - actinomycine D.

2° Tumeur du testicule

Exérèse de la tumeur testiculaire et de la tumeur abdominale. Au cours de l'intervention, l'enfant fit un arrêt cardiaque : réanimation efficace, mais décès en post-opératoire.

Le traitement classique de ces tumeurs associe castration et roentgenthérapie mais les résultats sont déplorables.

3° Tumeur de l'ovaire

Chez cette enfant de 10 ans, présentant une volumineuse tumeur abdominale : l'exploration chirurgicale devait permettre la résection d'une volumineuse tumeur de l'ovaire gauche : 5 kg (avec présence de métastases hépatiques et mésentériques).

La rapidité d'évolution (décès 5 jours plus tard) ne pouvait permettre l'installation d'une éventuelle radiothérapie, ces tumeurs étant souvent radio-sensibles.

c) tumeurs diverses

- Tératome sacro-coccygien

Exérèse difficile, car existence de nombreux prolongements vers l'autre fesse et périnéaux.

- Tumeur maligne de la ligne conjonctive

Exérèse facile d'une tumeur péri-ombilicale de la taille d'une orange et bien limitée.

../..

- rhabdomyosarcome

Exérèse d'une tumeur sus-pelvienne de la taille d'une orange, suivie de radiothérapie.

- Epithélioma infiltrant muco-sécrétant du rectum

Chez ce malade présentant des rectorragies et une tumeur polypeuse du rectum : amputation abdomino-périnéale du recto-sigmoïde avec anus iliaque gauche définitif.

- Adénocarcinome papillaire

(dont l'origine exacte n'a pu être précisée)

Chez un enfant de 2 ans présentant une tumeur hypogastrique :

- . Exérèse partielle à cause d'adhérences au méso-sigmoïde et à l'aileron gauche du rectum.
- . Radiothérapie : au 17e jour post-opératoire et pendant 6 séances.
- ; Chimiothérapie : cure d'actinomycine D

Mais généralisation des lésions et décès un mois plus tard.

- Tumeur sacro-coccygienne

Exérèse de la tumeur occupant tout l'espace rétro-rectal avec prolongement pelvien à droite du rectum.

D - PRONOSTIC

Dans l'ensemble des tumeurs malignes de l'enfant, et plus particulièrement dans celui des tumeurs abdomino-pelviennes : le pronostic est sombre.

En effet, le cancer de l'enfant à la réputation d'être malin et de tuer dans un délai rapide. Le pronostic est encore aggravé du fait que le cancer étant longtemps bien toléré, son diagnostic est tardif.

Nous l'envisageons dans les différents types de tumeurs considérées.

A - Les Néphroblastomes

Dans l'ensemble, il est assez mauvais.

Il est fonction de :

1° L'Âge

- Avant 2 ans : 70 à 80 % de survie.

- d'autre part, le caractère embryonnaire de ces tumeurs fait envisager l'existence "d'une période de risque" à dater du jour de la nephrectomie (COLLINS N° 11).

Cette période peut-être considérée comme achevée, lorsque l'enfant atteint le double de l'âge auquel l'exérèse a été pratiquée, additionnée de 9 mois (la tumeur étant supposée être apparue au plus tôt 9 mois avant la naissance). Toutefois, chez les plus grands enfants, on peut se contenter de la règle standard de survie à 2 ans (PLATT et LINDEN).

../..

"Si un malade survit 2 ans après la nephrectomie, il y a d'assez grandes chances pour qu'il soit guéri, bien que parfois des récidives puissent se produire plusieurs années après" (GROSS N° 18)

Selon les auteurs, les taux de survie oscillent entre 8 et 46 %.

2° Les signes cliniques

- des signes cliniques marqués :
 - . volumineuses tumeurs
 - . altération de l'état général
 sont des facteurs aggravant le pronostic.
- de même : la présence de métastases.

3° Les caractères anatomo-pathologiques

- comme éléments favorables :
 - . tumeur du pôle inférieur
 - . tumeur encapsulée
 - . tumeur de petit volume.
- l'aspect histologique est déterminant
 - . les formes indifférenciées étant les plus radio-sensibles.
 - . les formes rhabdomyomateuses étant très résistantes.

B - Les sympathoblastomes

Si la plupart évoluent vers une mort inéluctable, il faut rappeler que dès 1960, FARBER (N° 14) disait que 25 % d'entre eux avaient une évolution favorable.

../..

- En effet, un sympathome peut disparaître complètement, ou se transformer en ganglioneurone bénin. On peut l'expliquer partiellement, par une correction d'une embryogénèse sympathique temporairement perturbée.

Ces processus pouvant être influencés par la radiothérapie et les agents chimiques.

- En dehors de ces cas, le pronostic est fonction de :

a) l'âge:

- avant 1 an tous les succès peuvent être espérés.
- avant 2 ans : 45 % de guérison selon GROSS (N°18)
- après 2 ans : les chiffres du taux de survie tombent à 11 %.

b) du siège des métastases

- les métastases osseuses grevant lourdement le pronostic.

c) des rapports "hôte-tumeur"

- l'immunisation étant altérée par la radiothérapie.

C - Les lymphosarcomes et réticulosarcomes digestifs

Leur pronostic est très attristant.

Ils sont de haute malignité et métastasient fréquemment, en particulier au foie.

D - Les autres tumeurs

Dans leur ensemble, leur pronostic est mauvais, particulièrement pour les tumeurs génitales.

- En ce qui concerne les tumeurs hépatiques ; on peut constater des survies importantes :

- . 2 ans dans un cas présenté par Melle GRUMBACH, BOUREAU et DRAPEAU.
- . 4 ans chez celui présenté par B. ROY et JOBARD.

On a essayé de faire un rapprochement entre les résultats obtenus dans l'hépatoblastome et le néphroblastome.

La nette supériorité dans le second cas est peut-être attribuable à la précocité, lors de l'intervention, du clampage du pédicule vasculaire, ce qui limite les possibilités d'embol méta statique néoplasique.

../..

E - RESULTATS

A - Néphroblastomes

- KLAPPOROTH sur 1351 cas, entre 1940 et 1958 avait un taux de survie de 17,6 à 23,9 %
- ABESHOUSE en 1957 : 5,2 à 44 %
- FARBER sur 134 cas entre 1957 et 1964 : 89 %

En ce qui nous concerne :

- un seul décès per-opératoire (hémopéritoine par perforation de la tumeur)
- le tableau suivant indique le nombre de survies :

: SURVIE	: 0 à 3 MOIS	: 3 à 6 MOIS	: 6 M à 1 AN	: 1 à 2 ANS	: + 2 ANS	:
: NOMBRE	: 2	: 5	: 2	: 1	: 1	:

Soit 11 survies opératoires sur 12.

A ce jour, nous avons :

- 6 décès
- 6 enfants vivants

soit 50 % de résultats satisfaisants.

Cependant, il faut préciser que pour certains de ces derniers, le recul tu temps est insuffisant, pour préjuger de l'avenir.

..../..

Les décès sont survenus comme suit :

- récidives : 4 cas
4 mois, 6 mois (x2), 1 an après la néphrectomie
- métastases : 1 cas
hépatiques survenues 3 mois après l'intervention,
traitées sans effet par l'actinomycine D.

Les survies

- s'échelonnent de plusieurs mois à 14 mois.

Guérison

- un seul rentre dans cette catégorie : il s'agit d'une survie à 4 ans sans récidive, ni métastase.
Actuellement, l'enfant est en bon état général.

On pourrait envisager les résultats en fonction du traitement instauré. Mais, nous présumons que nos malades sont arrivés à un stade de la maladie et que c'est à peine depuis 1 an que nous avons institué de manière systématique la chimiothérapie.

Nous obtenons alors :

MOLES DE	:	:	CHIRURGIE	:	CHIRURGIE	:	CHIRURGIE	:	
TTT	:	CHIRURGIE	:	RADIOTH.	:	CHIMIOTH.	:	CHIMIOTH.	:
	:		:		:	RADIOTHE.	:		:
SURVIES	:	:	:	:	:	:	:	:	:
0 à 3 mois	:	:	:	2	:	:	:	:	:
3 à 6 mois	:	:	3	:	1	:	:	:	:
6M à 1 an	:	:	2	:	:	:	1	:	:
1 à 2 ans	:	:	:	1	:	:	:	:	:
+ de 2 ans	:	:	1	:	:	:	:	:	:
TOTAL	:	:	6	:	4	:	1	:	:
	:	:	:	:	:	:	:	:	:

Si l'association chirurgie-radiothérapie nous a donné jusqu'ici le meilleur taux de survie, il semble avec le peu d'expérience que nous en ayons, que la triple association : chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie, soit dans les années à venir, en mesure de prendre la première place.

B - Les sympathoblastomes

Nous avons vu, que passé l'âge de 2 ans, le pronostic était fatal. Or, tous les malades que nous avons eus (à l'exception d'un seul, qui hélas présentait un syndrome de Pepper) avaient plus de 2 ans, ce qui explique en partie nos sombres résultats.

Sur 9 malades, nous n'avons à ce jour qu'un seul enfant vivant.

../..

SURVIES	:	1 SEMAINE	:	2 SEMAINES	:	1 MOIS	:	+ 2 MOIS	:
	:		:		:		:		:
NOMBRE	:	3	:	1	:	0	:	3	:
	:		:		:		:		:

- 2 de nos malades sont sortis sans traitement médical, sur la demande des parents.
- survie à plus de 2 mois :
 - . un enfant vivant
 - . un autre présente des métastases osseuses (au niveau du rachis dorsal) 2 mois après l'intervention, il décéda rapidement.
 - . le 3e : après une survie de 8 mois : généralisation des métastases et décès.

C - Lymphosarcomes et réticulosarcomes

Nos résultats sont franchement mauvais, si nous avons une survie à 2 ans, elle fait vraiment exception, dans ce tableau, qui ne groupe, hélas que des décès survenus pour la plupart dans la semaine qui a suivi l'intervention.

Un décès per-opératoire est à signaler :

SURVIES	:	1 SEMAINE	:	1 S à 1 MOIS	:	1 à 2 MOIS	:	+ 2 MOIS	:
	:		:		:		:		:
NOMBRE	:	8	:	2	:	2	:	3	:
	:		:		:		:		:

Un de nos malades qui avait présenté de bonnes suites opératoires, fut réhospitalisé 1 mois après sa sortie pour métastases cérébrales avec paralysie faciale. Il devait décéder 15 jours plus tard.

D - Les autres tumeurs

1° Tumeurs hépatiques

2 décès sur 2 : en post-opératoire.

2° Tumeurs génitales

- tumeur du testicule
décès le lendemain de l'intervention
- tumeur de l'ovaire
décès une semaine après l'intervention
- botryosarcome
décès le lendemain de l'intervention

3° Tumeurs sacro-coccygiennes

- pour l'un : décès 18 jours après exérèse de la tumeur.
- pour l'autre : récurrence et bilatéralisation des adénopathies : décès après l'exérèse initiale.

4° Tumeurs diverses

- tumeur de Burkitt
l'enfant est sorti en très mauvais état général 2 jours après l'intervention (sur la demande des parents).
- adénocarcinome de l'ovaire :
décès une semaine après l'intervention
- tumeur maligne de la lignée conjonctive
le malade est sorti en bon état général, un mois après son intervention, mais nous l'avons perdu du vue.
- épithélioma muco-sécrétant du rectum
bon état général 6 mois après l'intervention.

V - CONCLUSIONS

1° Etiologiques

La grande diversité des tumeurs est dominée par la fréquence des tumeurs retro-péritonéales et particulièrement des néphroblastomes.

Quant à l'âge auquel sont vus ces cancers : la prime enfance est fortement touchée.

2° Anatomico-pathologiques

On note :

La grande fréquence des sarcomes et la rareté des épithéliomas.

L'importance quant au pronostic des tumeurs encapsulées.

De la structure histologique découlent bien souvent les possibilités radiothérapeutiques, selon que la tumeur soit ou non différenciée.

3° Cliniques

Il ressort des considérations cliniques :

La nécessité, devant, la persistance de petits signes en eux-mêmes insignifiants, de penser au cancer chez le jeune enfant, à fortiori s'il est porteur d'une tumeur abdominale.

L'un des caractères de ces cancers étant leur longue quiescence, leur évolution silencieuse, pour finalement aboutir à la phase bruyante, 'explosive' qui signe un stade très avancé, face auquel la réponse thérapeutique est fortement compromise.

4° Radiologiques

Deux examens se détachent de tout l'arsenal radiologique, deux examens simples et sans risques pour l'enfant : la radiographie de l'abdomen sans préparation et l'urographie intro-veineuse. L'U.I.V. est l'examen capital, nécessaire et parfois suffisant à la pose du diagnostic.

5° Thérapeutique

Outre sa valeur intrinsèque, elle se double de l'absolue nécessité de son installation précoce et appropriée. Le minimum de temps devant s'écouler entre l'instant où l'enfant est vu et celui où commence le traitement.

Dans tous les cas, l'acte chirurgical est indispensable, suivi de radiothérapie. Mais c'est en la chimiothérapie qu'il faut mettre tous nos espoirs, car son action aussi bien sur la tumeur elle-même que sur ses métastases, nous laisse un droit de croire que le taux de survie suivra une courbe croissante, parallèle à son utilisation.

Cette étude appelle des remarques quant au problème des tumeurs malignes chez l'enfant. Certes, les chiffres que nous rapportons, n'ont pas l'ambition de refléter l'exacte réalité, mais pourtant révèlent l'importance de ces tumeurs.

Et si nous devons retenir une notion primordiale, ce sera celle de la nécessité absolue du diagnostic précoce.

L'infrastructure médicale dans notre pays, laissant encore trop de régions déshéritées, entraîne au départ un retard fâcheux pour nos petits malades.

En effet, ce n'est bien souvent que dans les grands centres que ceux-ci pourront être examinés et que les investigations radiologiques et paracliniques pourront être correctement effectuées.

Même à ce niveau, les écueils seront encore nombreux, avant que soit posé un diagnostic valable et qu'une thérapeutique adéquate soit entreprise.

Nous ne voulons pas ici soulever les nombreux problèmes matériels : tant radiologiques (délai trop long pour l'obtention de la seule U.I.V.), que de laboratoires (intervention remise faute de sang) ; mais nous voudrions faire une place particulière à celui de la surveillance post-opératoire qui, faute de personnel qualifié et de par son insuffisance, contribue à alourdir un pronostic déjà sombre.

Nous ne terminerons pas, sans insister encore une fois, quitte à nous répéter, sur l'importance du diagnostic.précoce.

Outre la nécessité, pour les médecins généralistes et les pédiatres, de penser au cancer chez l'enfant ; nous aimerions que les parents prennent conscience et soient bien informés sur le plan médical.

Aussi, n'est-ce que par une amélioration du niveau de vie, une éducation des masses, des possibilités médicales pour tous, que ce douloureux problème pourra trouver ses solutions.

Et ainsi, en associant la prise de conscience des parents, et les possibilités thérapeutiques actuelles, l'espoir de guérison de certains cancers sera envisagé.

- o - o - o - o - o

Nous ne terminerons pas, sans insister encore une fois, quitte à nous répéter, sur l'importance du diagnostic.précoce.

Outre la nécessité, pour les médecins généralistes et les pédiatres, de penser au cancer chez l'enfant ; nous aimerions que les parents prennent conscience et soient bien informés sur le plan médical.

Aussi, n'est-ce que par une amélioration du niveau de vie, une éducation des masses, des possibilités médicales pour tous, que ce douloureux problème pourra trouver ses solutions.

Et ainsi, en associant la prise de conscience des parents, et les possibilités thérapeutiques actuelles, l'espoir de guérison de certains cancers sera envisagé.

- o - o - o - o - o

VI - BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ANTOINE M. - PIERSON M.

Diagnostic radiologique des tumeurs abdominales de l'enfant

Journal de Radiologie 42 (p.8/9) 1961

- 2 - BAILLANGER R. - DAY H.

A propos de la chimiothérapie anti-néoplasique.

"Semaine thérapeutique Décembre 1962"

G.M.F. 2 Mai 1963 (P. 1880)

- 3 - BESNON - REINERS - CLIFFOR

Asymptomatic abdominal masses in infant

Archives of Surgery Chicago 1959

- 4 - BONNIER C.

Contribution à l'étude des tumeurs malignes chez l'enfant de moins de 16 ans

Thèse Bordeaux 1952-1953

- 5 - BOURDON R. - DESPRE-CURELY J.P. - BISMUTH - DANA H.

Electro-radiologie

G.M.F. 25 Décembre 1967 (p. 6231)

- 6 - BURGERT E. Jr - and GLIDWELL

D Actinomycine in Wilms'tumor

J.A.M.A. 1967

- 7 - CADANNE F. - COUDERC P. - LICHIELS R. - DUSSERRE P.

Lymphosarcomes ovariens (à propos de 2 observations)

G.M.F. 2 Janvier 1965 (p. 263 à 272)

../..

3 - CHASSAGNE P. - CRUVEILLER J. - GEORGES-JANET L. - PARY F.

Traitement de la maladie de Hodgkin chez l'enfant.

Intérêt de la vincaléucoblastine.

Revue de médecine Décembre 1963 (p. 917 à 921)

9 - CHASSARD J.L.

Valeur de la lymphographie en cancérologie.

0 - CAUSSADE L. - FLORENTIN P. - MEILANN N.

Les tumeurs malignes primitives des organes de la cavité péritonéale chez les enfants.

Congrès de Pédiatrie de Langue Française
Lyon 1947

1 - COLLINS

The treatment of Wilms'tumor, a comparison of two criterens for survival

Cancer. December 1964 (p. 1573 à 1578)

2 - DEBRUN G. - GASQUET C.

Explorations vasculaires des tumeurs abdominales de l'enfant.

Annales de Radiologie 1970

3 - DEJARUE J.

Anatomie pathologique. Pathologie spéciale.

Flammarion Paris 1969

4 - FARBER S.

Chemotherapy in treatment of leukemia and Wilms'tumor.

J.A.M.A. 1966

BEVILACCA L. - LUIGI LUINI A. - FARINAT J.R. - GERARD-MACQUART R. -
TRATTATO DI

Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant

Masson 1954

BEVILACCA L.

Chirurgie infantile et orthopédie.

Paris P.O.S. 1970

CABROL H. PAVLOVSKI

Technique du radio-diagnostic

Paris Masson 1956

GROSS R.

The surgery of infancy and childhood
 Principles and techniques.

Philadelphie and London

J.B. Sanders 1953

GUBERNI - GALLISACHIS - GIBERTI J.L.

Diagnostic précoce des tumeurs abdominales de l'enfant.

Rivista spagnola de Pediatría.

Mai - Juin 1951

H. TOBIAS J.P.

In supra renal sarcome in children with metastases in the
 skull.

Journal J. of. Ped. 1970.

- BOURNAUD R.

Les syndromes embryonnaires.

Secrétariat de BICHAT 1954 (p. 109 - 192).

Expansion scientifique Française
11, Paris.

- CHIFFOLEAU A.

Possibilités de l'immunothérapie du cancer.

- CHIFFOLEAU A.

La tumeur de Wilms. Etude de 45 observations personnelles et revue générale de 1351 cas recueillis dans la littérature de 194 à 1953.

J. Urology -- Vol. 81 N°5 (p; 533 - 540) 1 et 1959.

- FRASER C.A. -- FRIEDMAN W.H.

Réévaluation of neuroblastome and Wilms' tumor in infant and children : 111 cas of retroperitoneal tumors.

Western Journal of Surgery and
Gynecology -- Oct. 1954.

- LATTIMER J.C. -- MILLICAN M. -- UGOLD A.C.

La tumeur de Wilms. 71 observations.

J. of Urology Vol. 81 N° 6 (p; 411
à 416) Décembre 1959.

- LAURENT J.

Cancerologie

G.A.F. 25 Décembre 1957 (p. 5179 à 5184).

- LAURENT J. - SAUVERRAIN J. - FAVRE G.

Diagnostic radiologique des tumeurs rétropéritonéales des nourrissons et enfants.

Presse Médicale (Atlas de radiologie clinique) 23 Novembre 1954.

- LAURENT J. - SAUVERRAIN J. - FAVRE G.

Effects of combined drug therapy on metastatic cancer of the testis.

T.A.M.A. 1960

- LAURENT J. - SAUVERRAIN J. - FAVRE G.

Cancers abdominaux et génitaux chez l'enfant.

Ann. Chir. Infant. T.4. N° 4
décembre 1963 (p. 307 - 312).

- LAURENT J. - SAUVERRAIN J. - FAVRE G.

Traitement du néphroblastome de l'enfant et de ses complications.

- LAURENT J. - SAUVERRAIN J. - FAVRE G.

Etude lymphographique des tumeurs solides malignes chez l'enfant.

G.A.F. 15 Janvier 1962 (p. 515 à 530).

- ASSELIN.

De Chimiothérapie intra-artérielle.

- BERGHIRO.

Le traitement et le diagnostic précoce des cancers du rein chez l'enfant.

G...P. 1er Avril 1953 (p. 1229 à 1254).

- BARBER G. JUDUC R. - BEY.

Le pronostic des tumeurs rénales en fonction de la clinique et de l'anatomie pathologique.

G...P. 1er Avril 1953 (p. 1257 à 1269).

- PAUL TONELLI.

Tumors of infancy and childhood

J.B. Lippincott Company
Philadelphia and Montreal 1954.

- BERGHIRO.

Diagnostic clinique, pronostic et traitement des tumeurs bénignes et malignes.

Leur diagnostic précoce en consultation.

Thèse Bordeaux 1952-1953.

- LEGAULT J.P.

L'actualité cancérologique en 1965

G. I.F. 2 Mai 1966 (p. 317-18-19)

- LEBAU E. - BRUNET J.

Les progrès de la chimiothérapie depuis 1961.

- LEBAU E. - BRUNET J.

Où en est la chirurgie du foie ?

G. I.F. 1er juin 1966

- LEBAU E. - BRUNET J. - BRUNET H.

Lymphosarcomes chez l'enfant.

New. Engl. J. Med. 1966 (p. 259 - 517).

- LEBAU E.

Early Son diagnosis of abdominal masses in children

Journal of Pediatric Surgery

April 1971 Vol. 6 N° 2 (p. 124)

- LEBAU E.

Traitement chirurgical et pronostic des tumeurs abdominales de l'enfant

Archiv. Pediatr. 15 juin 1953

(p. 413 - 441).

- LEBAU E. et FAURE J.

Le néphroblastome de l'enfant

Ann. Chirur. Inf. Décembre 1953

T. 4. N° 4 (p. 335-354).

4. - WATKINS J.H.

Rechtliche operationskunde und Instrumentellehre.

Lehr. G. Fischer 1960

5. - STERN A.

Traitement chirurgical des tumeurs du foie

G.I.F. 2 décembre 1964 (p. 4175
4178).

6. - SHIMMELT J.G.

Centenaire de l'effacement du pronostic des néphroblastomes
(tumeurs de Wilms) chez l'enfant.

Thèse Paris 1960;

7. - SULLIVAN J.D. : DANIELS - DEERFIELD

Current status of protected arterial infusion cancer
chemotherapy for the treatment of solid tumors.

Surgery clinique N. Amer 1967

8. - SULLIVAN Robert

Clinical cancer chemotherapy including circulatory infu-
sion.

May Clinic Foundation. Boston
Springfield 1970;

9. - WATKINS J.H.

G.I.F. 1967

../..

1. - TOUTAIN J.

Tumeurs abdominales de l'enfant
Conduite de l'examen radiologique

Mémoire pour le C.E.S. d'électro-
radiologie 1962.

2. - VALAYER J. - SYPIORSKI H. - CHENDRON

B.C.M.C. 1964

3. - VIRENQUE J. et GAUPERT J.

Une statistique de 42 tumeurs malignes du rein chez
l'enfant.

Pédiatrie T. 19 N° 7 (p. 791 à 797)
1964.

- o - o - o - o -

